FACULTE de MEDECINE de PARIS

Année 1960 THESE N°___

505

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques PASTORIZA

Interne des Hôpitaux de la région de Paris

né le 18 Mars 1927

à Neuilly-sur-Seine

-=-=-=-=-

" ANGIOMES DES OS DES MEMBRES "

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

A PROPOS d'UNE OBSERVATION INEDITE D'ANGIOMES MULTIPLES

Président : M. le Professeur MOULONGUET

Thèse présentée et soutenue publiquement le

1960

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCQ (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.) MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.) MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS, RICHET (C.), STROHL A. TANON L.

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR ..... Jean VERNE

I.- PROFESSEURS -

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
" (Prof.r à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
" " (Prof.r à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT P.
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
" " (Prof.r à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon	SICARD (A.)
(Cochin	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
(SAINT-ANTOINE	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE

..../..

Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)..... GAUDART-d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)..... MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)..... DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-malades)... LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)..... FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis) DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)..CATHALA (J.)
Clinique des Maladies infectieuses (Claude-Bernard)..... MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)..... DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais).. MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)..... ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales (Boucicaut..... LENEGRE (J.)
(Broussais..... SOULIE (P.)
(Cochin..... JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu..... BARIETY (M.)
(Pitié..... DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine..... KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat) DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)..... DAVID (M.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque..... LACOMME (M.)
(Foch (Suresnes)... MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)..... VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)..... RENARD (G.)
Clinique Oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)..... AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)..... LELONG (M.)
C linique de pédiatrie sociale (Enfants - malades)... MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec).. BERNARD (E.)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538125_0008

...

Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).....	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié).....	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine).	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin).....	FEY (B.)
Embryologie.....	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière).	SEZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)...	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
" " " (Prof.r à titre personnel)...	DEPARIS (M.)
Médecine du travail.....	DESOILLE (H.)
Médecine légale.....	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie.....	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale.....	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique.....	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée.....	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale.....	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales.....	GARCIN (R.)
Pharmacologie.....	CHEYMOL (J.)
" (Prof.r à titre personnel).....	LEVY (Melle J.)
Physiologie.....	BINET (L.)
" (Prof.r à titre personnel).....	BARGETON (D.)
Physique médicale.....	DOGNON (A.)
" " (Prof.r à titre personnel)...	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale.....	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale...	LEGER (L.)
Thérapeutique.....	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES de CONFERENCES - AGREGES -

Anatomie.....	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)

..../..

....

Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS ((Melle P.) pr. s. ch. (BUSSER (F.) (GOUYGOU (Ch.) (ORCEL (L.) (PAILLAS (J.)
Anesthésiologie.....	VOURC'H (G.)
Bactériologie.....	(NEVOT (A.) pr. s. ch. (BARBIER (P.) (CHRISTOL (D.) (TOURNIER (P.)
Biochimie médicale....	(DESGREZ (P.) pr. s. ch. (POLONOSKI (J.) m. conf.
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	(DENOIX (P.) (MATHE (G.)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie....	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) pr. s. ch.
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.)
Histologie	(COUJARD (R.) pr. s. ch. (MAROIS (M.) (RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène.....	(BOYER (J.) pr. s. ch. (GORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses..	(BASTIN (R.) (DUPONT (V.)

..../..

Médecine légale.....	(DEROBERT (L.) pr. s. Ch. (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.)
Médecine du travail.....	ALBAHARY (C.)
Neurologie.....	LHERMITTE (F.)
Obstétrique.....	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie.....	BREGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie.....	(JUDET (R.) (RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie..	DEBAIN (J.)
Parasitologie.....	(BRUMPT (L.C) pr. s. ch. (CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	(BARCAT (J.) (BINET (J.P.) (CAUCHOIX (J.) (CHATELIN (C.L.) (DUBOST (Ch.) (DUBOST (Cl.) (FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GERMAIN (A.) (LAURENCE (G.) agr. per. (LORTAT-JACOB (J.L.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)

.....

Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale...	(CROSNIER (J.) (HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (RICHET (G.)
Pathologie médicale.....	(AUSSANNAIRE (M.) (BOUR (H.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (BROCARD (H.) (BUGE (A.) (CASTAIGNE (P.) m. conf. (CATINAT (J.) (CONTAMIN (F.) (COURY (C.) (FREZAL (J.) (HOUSSET (E.) (LAROCHE (Cl.) (LESOBRE (R.) (MACREZ (G.) (NICK (J.) (PEQUIGNOT (H.) m. conf. (ROYER (P.) (WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture.....	(JOSEPH (R.) (MANDE (R.) (MOZZICONACCI (P.) (POLONOVSKI (C.) (ROSSIER (A.)
Pharmacologie.....	(BOISSIER (J.) (LECHAT (P.)
Physiologie	(PARROT (J.) pr. s. ch. (DEJOURS (P.)

...../..

.....

Physique médicale ..... (GOUGEROT (L.) m. conf.
(pr. s. ch.
(KELLERSHOHN

Pneumo phtisiologie ..... KREIS (B.)

Psychiatrie..... ..... PICHOT (P.)

Psychiatrie infantile..... DUCHE (D.)

Rhumatologie..... .... DELBARRE (F.)

Stomatologie..... (CERNEA (P.)
CHAHUT (Mme A.) m.c. agr.
(GRELLET (M.)

Thérapeutique..... ...(CHASSAGNE (P.)
(LAMOTTE (M.)

Urologie ..... QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE et AGREGES CHARGES de COURS de CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

Anatomie..... DEBEYRE

Clinique chirurgicale..... (ABOULKER (P.)
(AMELINE (A.) pr. s. ch.
(HUGUIER (J.)
(OLIVIER (C.)
(PADOVANI (P.)
(POILLEUX (F.)
(ROUX (M.)
(VERNE (J.M.)

Clinique médicale..... (BOUDIN (G.)
(CONTE (M.)
(DOMART (A.)
(PERRAULT (M.)
(RAMBERT (P.)
(THIEFFRY (S.)
(TURIAF (J.)

...../..

.....

Clinique obstétricale.....	(GRASSET (J.) (LEPAGE (F.) (MAYER (M.) (RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique...	(DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture.....	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique.....	BARUK (H.)
Clinique urologique.....	KUSS (R.)
Médecine légale.....	GAULTIER

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie.....	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Biochimie médicale.....	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale.....	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

o ° o

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.) Melle CHAINTREUIL (G.) - HURE (A.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melle DUMAITRE (P.) - GOICHON (A.M.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.) - FORGET (F.) Melle LAURENT (H.) - LE NOIR (G.) - QUIEVREUX (E.)

o ° o

Par délibération en date du 9 Décembre I798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur P. MOULONGUET

qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

En témoignage de ma profonde
gratitude.

A Monsieur le Docteur Mario LEBEL

Chirurgien-Chef de l'Hôpital de MANTES-la-JOLIE

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse,

qu'il trouve ici le témoignage de ma reconnaissance et de mon dévouement.

A MES MAITRES DES HOPITAUX,

Externat des Hôpitaux de Paris :

I950-I95I - M. le Professeur CHABROL,
I95I-I952 - M. le Professeur ALAJOUANINE,
M. le Professeur DAVID,
I952-I953 - M. le Professeur SOULIE,
M. le Professeur PASTEUR VALLERY-RADOT,
I953-I954 - M. le Professeur COUVELAIRE.

Internat des Hôpitaux de la région de Paris :

I954-I955 - M. le Docteur CABY,
I957-I958 - M. le Docteur LEBEL,
I958-I959 - M. le Docteur LAZARD,
I959-I960 - M. le Professeur Agrégé GERMAIN,
I960-I96I - M. le Docteur TESSIER.

A MON PERE, le Docteur Tomas PASTORIZA,
in mémoriam,

A MA MERE,

A MA FEMME,

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS.

ANGIOMES des OS ~~longs~~ des MEMBRES

A PROPOS d'UNE OBSERVATION PERSONNELLE

INTRODUCTION

Pendant longtemps l'existence même des angiomes osseux a été contestée. On parlait d'angiomes para-osseux, contigus aux os et d'angiomes périostiques, entamant plus ou moins la corticale et le tissu spongieux. C'est ainsi qu'en I908 encore, DELBET estimait que les tumeurs angiomateuses des os correspondaient en réalité à des sarcomes très vas - cularisés ou à des tumeurs à myeloplaxes.

Mais, depuis cette date, de nombreux travaux anato - miques et radio-cliniques ont prouvé que l'hémangiome osseux est bien une entité clinique.

En fait, en dehors des hémangiomes vertébraux d'ob- servation assez courante et des angiomes crâniens que PETIT-DUTAILLIS et BERTRAND ont bien étudiés, les autres localisations squelettiques restent exceptionnelles.

L'angiome osseux est suffisamment rare pour justi - fier la publication du cas suivant qui, autant qu'il a été possible de le découvrir dans la littérature, est remar - quable par la multiplicité et la symétrie des localisations sans que, pour cela, l'histoire radiologique ressemble à celle des "angiomatoses kystiques" des auteurs américains.

HISTORIQUE

La première observation d'angiomes des os longs fut publiée en I9I6 par HITZROT au New-York Surgical Society. Depuis lors, d'autres observations, confirmées par la biopsie, sont venues s'y ajouter.

Il faut rappeler les remarquables travaux de P.C. BUCY et C.S. CAPP qui, les premiers, apportèrent les bases essentielles du diagnostic radiologique sur un travail d'ensemble. Puis les travaux de GESCHICTER et MASERITS, de ACKERMAN et MAYNARD qui vinrent compléter et confirmer les études de BUCY et CAPP.

Plus tard, des auteurs américains individualisèrent, au sein des angiomes des os longs, l' "angiomatose kystique" (R. GRAMIAK, RUIZ G. et F.L. CAMPETI).

Enfin, en France, il faut citer les observations de R. FONTAINE, P. WARTER, P. FRANK, R. RABER, et G. STOLL, de J. REBOUL, DELORME, ALLUAME et ROY qui insistèrent sur la valeur de l'artériographie dans le diagnostic.

De plus, cet historique ne saurait être complet sans citer la remarquable thèse d'ensemble de DUPERRAT concernant tous les angiomes.

OBSERVATION PERSONNELLE

M. Robert GRIG..., ouvrier agricole, présente à la suite d'un accident du travail, un traumatisme direct sur le genou gauche avec tableau clinique d'hémarthrose.

A son arrivée, son genou gauche est très augmenté de volume et toute marche est impossible. L'examen radiologique du genou, fait en urgence, montre un trait fracturaire au niveau de la tête du péroné et une fracture minime du plateau tibial interne. L'attention est cependant attirée, particulièrement, par l'existence d'une tumeur osseuse ; il existe en effet au niveau du condyle interne et du plateau tibial interne une tumeur ronde, large de 2 cm environ et présentant tous les caractères apparents d'une tumeur bénigne : image parfaitement bien limitée, sans rupture de la corticale sans réaction périostée. Au sein de la zône de raréfaction osseuse, on remarque des travées osseuses parcourant la tumeur. Le premier diagnostic invoqué est celui d'une tumeur à cellules géantes. L'interligne articulaire est normal et jamais avant l'accident le blessé ne s'en est plaint.

Le blessé présente, par ailleurs, une entorse de la cheville gauche ; l'examen radiologique de face et de profil montre, ici encore, l'image d'une tumeur osseuse au niveau de l'astragale. L'absence de fracture ne rend l'aspect radiologique que plus net.

..../..

Le cliché de face montre une décalcification de l'astragale avec de nombreuses travées osseuses verticales très distinctes et rappelant de très près l'aspect radiologique "tigré" des angiomes vertébraux ; le profil retrouve les mêmes caractères et montre le siège antérieur de la tumeur.

Le I8 Octobre on pratique, sous anesthésie générale, une biopsie osseuse. Lors de l'ouverture de la corticale, l'opérateur est frappé par le caractère vasculaire de la tumeur

L'examen anatomo-pathologique effectué par le Docteur DELARUE, Professeur à la Faculté de Médecine de Paris, montre qu'il s'agit d'un angiome vrai : "les petits copeaux osseux prélevés représentent un tissu osseux profondément modifié ; ils sont constitués par un tissu conjonctif assez lache dans lequel se trouve un nombre considérable de lacunes de type capillaire remplies de sang, disposées parfois en bouquets autour de pédicules vasculaires plus importants dont certains réalisent l'aspect de véritables segments d'arrêt anastomotiques. Dans tout cet ensemble, des travées osseuses sont vues qui apparaissent souvent en voie de lyse, bordées parfois par des ostéoclastes. Il s'agit, ici, d'un processus de lyse osseuse dans un tissu franchement angiomateux. La structure observée est celle d'un angiome vrai. Mais il n'est pas possible d'exclure formellement l'hypothèse d'un processus inflammatoire antérieur du développement de ces petits vaisseaux. Aucun signe de tumeur maligne."

Ainsi, l'existence de cet angiome reconnu histologiquement au niveau du tibia gauche, nous incite à explorer tout le squelette du blessé. Connaissant la forte proportion des localisations crâniennes et rachidiennes, nous nous sommes particulièrement attachés à les rechercher.

..../..

Contrairement à ce que l'on pouvait penser, les clichés ne montrèrent pas de tumeurs crâniennes ou vertébrales. Par contre, et nous retrouvons ainsi le fait le plus frappant de cette observation, nous avons découvert de nombreuses tumeurs symétriques des os longs :

- au niveau du scaphoïde et du grand os et, aussi bien à droite qu'à gauche, on découvre de petites tumeurs présentant les mêmes caractères que ci-dessus,
- tumeur du plateau interne du genou droit,
- enfin une tumeur de l'astragale et du cuboide, à droite et à gauche.

Cliniquement toutes ces tumeurs sont restées latentes et rien, à l'examen, ne peut les faire soupçonner.

Les différents examens biologiques montrent :

- vitesse de sedimentation élevée 70-I0I-I30,
- NFS : GR 4.470.000
  GB I0.400
  formule sanguine normale
- BW négatif
- calcémie : I04 mg
- phosphatases alcalines : 3,9 unités Bodansky
- rapport serine/globuline : 36,80/49,60 = 0,74
- électrophorèse : notable augmentation des x2 globulines.

Sur le plan thérapeutique le blessé est immobilisé dans un plâtre cruro-jambier pendant deux mois, puis rééducation. Un traitement radiothérapique, comportant I2 séances, est appliqué sur les tumeurs du genou gauche.

Nous avons pu suivre ce malade jusqu'au mois d'août I958, donc pendant presque un an.

..../..

Des examens radiologiques répétés n'ont jamais montré une évolution des signes radiologiques, les différentes tumeurs restant fixes. Par contre, le blessé accusait une boiterie de son genou gauche qui est allée en s'accentuant malgré la radiothérapie et la rééducation, l'obligeant à quitter Mantes et son emploi d'ouvrier agricole pour retrouver sa Sarthe natale. Depuis, nous l'avons perdu de vue.

La rareté de cette observation et des angiomes des os longs, nous incite à rapporter, ici, les principales observations publiées dans la littérature mondiale, afin de mieux dégager les principaux traits de cette affection.

- OBSERVATION n° 2 (LOMBARD) -

Un garçon de I3 ans, Attal...Brahim entre à l'hôpital en Novembre I95I, pour une boiterie discrète survenue depuis peu. Il raconte avoir fait, il y a 3 ans, une chute assez grave à la suite de laquelle il a dû garder le repos pendant une quinzaine de jours : les douleurs étaient vives et l'impotence fonctionnelle parait avoir été très marquée. Il est soigné chez lui par un rebouteux du village. Dans les mois qui suivent tout rentre dans l'ordre et l'enfant reprend une vie normale.

Dans le courant du mois de juin I95I, il ressent quelques douleurs dans la hanche droite et se met à boiter : douleur et boiterie sont surtout vives le soir, après les fatigues de la journée justifiant l'hospitalisation.

A l'examen : sujet vigoureux, non taré,
boiterie nette à droite, il n'y a pas d'amyotrophie bien caractérisée et la mensuration ne met en évidence qu'une différence de I/2 cm entre les circonférences des deux cuisses, mais le membre droit est peut-être un peu plus court que le gauche : la différence n'atteint pas I cm.

Les mouvements de l'articulation de la hanche ne sont que très légèrement diminués d'amplitude : l'abduction extrême est un peu douloureuse, l'adduction, la rotation, la flexion et l'hyperextension ne sont pas exactement semblables à ce qu'elles sont du côté sain.

..../..

L'articulation parait sèche, sans empâtement aussi bien en avant qu'en arrière et, en dehors quelques ganglions dans les plis inguinaux droits et gauches. Bref, discordance flagrante et cliniquement inexplicable entre la boiterie et les données de l'examen clinique. La fesse droite est un peu moins saillante que la gauche ; le signe de Trendelembourg est ébauché : aucune lésion viscérale apparente.

Examen du sang : GR 5,480,000
GB 10,000
VS légèrement augmentée.

La radio de l'extrémité supérieure du fémur droit montre de grosses lésions que l'on peut schématiser comme suit :

- respectant la tête et le cotyle, elles intéressent le col, le trochanter et le I/3 supérieur de la diaphyse. Dans ces trois régions l'os est élargi ; il apparait légèrement soufflé, creusé d'une série de cavités, d'une multitude de loges de dimensions variables. Une de ces cavités, du volume d'un très gros pois chiche, se situe à l'extrémité interne du col, un peu au-dessous du cartilage de conjugaison ; à ce niveau la corticale parait non pas usée, mais rompue. Une seconde cavité, du volume d'une noisette, aux contours irréguliers, occupe le grand trochanter. Entre ces 2 cavités et au-dessous de la seconde, séparées les unes des autres par un tissu dense et opaque, on remarque une série de loges en nids d'abeille. La corticale diaphysaire externe de la diaphyse parait intacte, mais la corticale interne est élargie, floue, confondue avec le tissu qui sépare les cavités.

  Sur le cliché de profil, l'aspect est un peu différent : le col, le trochanter et la diaphyse paraissent creusés d'une cavité irrégulière, volumineuse entre des corticales légèrement soufflées et amincies.

  Le diagnostic hésite entre une ecchinococcose fémorale, dont l'évolution cadrerait avec le tableau clinique et une ostéite fibro-kystique.

  CRO du 5-I2-5I :

- Incision de Langerbeck découvrant l'extrémité supérieure du fémur et de la diaphyse. On note, au passage, l'intégrité apparente du système vasculaire fessier et pelvitrochantérien

..../..

Le col est largement découvert : sa surface, hypervascularisée et un peu irrégulière, est continue, sans fissure apparente. L'os est trépané largement découvrant une volumineuse cavité qui, partant du voisinage du cartilage conjugal, se dirige vers la diaphyse. Celle-ci est alors trépanée à son tour, au-dessous du grand trochanter, où l'on retrouve l'espace cavitaire. Cette loge est fermée en bas du côté du canal médullaire ; en haut elle se continue sans obstacle avec celle qui occupe le col.

Cette cavité est curetée : sa paroi est tapissée d'un tissu peu épais, rougeâtre, sans adhérence intime avec la paroi dont il est aisément séparé. On fait une série de prélèvements pour examen histologique en différents points.

La toilette achevée, on introduit de haut en bas un greffon très volumineux et long de I4 cm qui a été préalablement taillé dans la face interne du tibia. On le fait pénétrer à frottement dur en le poussant au marteau et au chasse-clous. Il parait remplir très exactement la perte de subs - tance dans toute sa longueur. Appareil platré de type canadien. Suites simples.

Une radiographie faite au mois de mai I952 montre que la cavité parait en voie de comblement, le greffon bien à sa place, mais certainement aminci, la tête fémorale un peu transparente.

En avril I953, l'enfant est retrouvé et mène une vie absolument normale. La hanche est libre.

Revu en I955, trois ans après l'intervention, le résultat excellent reste acquis. La radiographie de la région opérée montre que le greffon a complètement disparu. Toute la région sous capitale est reconstituée. On découvre seulement à la base du col, au ras du bord antérieur du grand trochanter une plage plus transparente, de densité irrégulière, qui parait en voie d'ossification.

Au-dessous du grand trochanter il y a une autre plage transparente sous la corticale externe du fémur. Il semble que l'on se trouve en face d'un processus, non pas de décalcification, mais de restauration squelettique après la disparition du greffon. Le bassin est intact.

..../..

Anatomie pathologique : les fragments prélevés au cours de l'intervention ont été adressés au Professeur J.F. MARTIN - Directeur de l'Institut d'Anatomie Pathologique de la Faculté de Médecine de Lyon :

" Angiomatose osseuse avec thrombose des cavités vasculaires, liquéfaction de certains thrombus, et par places, transformation en une masse gélatiniforme qui est pénétrée par quelques capillaires avec de rares histiocytes".

- OBSERVATION n° 3 (James HITZROT) -

Un homme de 25 ans est examiné en janvier 1916 pour des douleurs au niveau de l'épaule droite apparues pour la première fois 6 ans auparavant après un traumatisme assez violent, immédiatement suivi de douleurs lancinantes avec irradiations. Celles-ci se sont prolongées pendant près de 4 mois et ne sont reparues qu'en 1914, accompagnées d'impotence fonctionnelle. Un examen radiographique aurait été négatif et tout serait à peu près rentré dans l'ordre avec, seulement, une réapparition intermittente des douleurs après des exercices plus ou moins violents.

Le père avait été opéré à l'âge de 14 ans d'une tumeur osseuse de l'humérus droit à contenu sanguin.

L'examen de la région deltoïdienne droite la montre plus volumineuse que normalement, tuméfiée par un oedème diffus couvrant une augmentation de volume de l'extrémité supérieure de l'humérus boursoufflée. Les mouvements provoqués de l'articulation sont douloureux, limités et accompagnés de craquements.

L'examen radiologique découvre une tumeur en coquille osseuse, parsemée de travées qui la divisent en une série de loges d'aspect kystique.

L'intervention met à découvert une tumeur étendue des insertions du deltoïde jusqu'à la gouttière bicipitale et au sommet du trochanter, elle déborde en dehors de l'épiphyse humérale. Sous la coque osseuse qui la limite, on trouve une masse vasculaire formée de vaisseaux sanguins dilatés et thrombosés. La cavité résiduelle est nettoyée, débarrassée de ce même tissu et comblée à l'aide d'un lambeau musculaire détaché du deltoïde.

..../..

L'examen anatomique permet de conclure à un angiome caverneux. La coquille réséquée mesure 8 cm/4 cm avec une surface externe lisse, la cavité est remplie par un tissu très vascularisé que l'examen histologique montre, sur certaines coupes, formé d'un caillot organisé avec des cellules typiques, rappelant celles d'un sarcome et, sur d'autres coupes, celui d'un angiome caverneux. Il parait donc s'agir d'une tumeur de ce type, mêlée de sang extravasé.

Un mois plus tard, après intervention, apparait à hauteur du foyer opératoire, au niveau de la gouttière bicipitale, une masse osseuse dure à type d'exostose qui, excisée, ne montre à l'examen histologique qu'un tissu osseux normal. Il s'agit d'une hyperostose de type inflammatoire.

- OBSERVATION n° 4 (A. ACKERMAN A.J. et MAYNARD S.H.) -

Un homme blanc, en excellente santé et sans antécédent pathologique personnel ou héréditaire, entre à l'hôpital en Août I930 pour une douleur progressive de la cheville et du genou gauche apparue 4 ans auparavant.

I2 mois précédant son entrée, le patient s'était heurté la cheville au cours d'une chute. La gène fonctionnelle est telle qu'il ne peut se déplacer sans béquille. L'examen de la région découvre un léger empâtement de la cheville gauche et une augmentation de volume fusiforme de la jambe gauche au-dessous du genou, sans élévation de la température locale, sans trace de réaction inflammatoire. Il n'y a pas de ganglion inguinal ; légère amyotrophie des muscles du mollet.

La formule sanguine est normale, la calcémie à I0 ml.4/I00cc.

L'examen radiolographique de la jambe gauche montre un élargissement fusiforme de l'extrémité supérieure de la diaphyse tibiale sur 4 cm environ au-dessous du cartilage de conjugaison. D'épaisses trabécules osseuses partent de la portion médullaire et s'étendent en rayonnant vers la périphérie où leur densité s'atténue en même temps qu'elles se séparent plus nettement les unes des autres. La corticale du segment lésé est épaissie, sa face médullaire irrégulière. Le périoste intact.

Dans le sens vertical, il n'y a pas de démarcation bien nette entre la tumeur et l'os sain ; aux deux extrémités, les travées de la tumeur se confondent avec celles de l'os normal.

..../..

Un aspect identique, avec épaississement des travées, se découvre dans l'extrémité supérieure du péroné à environ 2cm au-dessous de la ligne épiphysaire ; une 3eme lésion siège au niveau du I/3 inférieur de la diaphyse tibiale : en bas, elle affleure la ligne épiphysaire. Il s'agit d'un épaississement fusiforme avec des travées épaissies et très denses qui semblent partir du centre de la portion médullaire d'où elles s'irradient vers la périphérie. Plusieurs lacunes apparaissent traversées de travées denses et épaisses.

La portion inférieure du péroné est amincie par le canal médullaire élargi.

Une biopsie pratiquée au niveau de la partie basse du tibia conduit au diagnostic d'osteïte fibreuse mais l'"Office des Tumeurs Osseuses", après avoir d'abord accepté ce diagnostic, le rejette et conclut à un angiome primitif.

Dans les 6 années qui suivent, le malade est soumis à des examens répétés au cours desquels on vérifie la stabilité des lésions : aucun traitement n'est institué. En Avril 1940, donc 9 ans après le premier examen, le malade se plaint d'une augmentation importante du volume de la cheville gauche accompagnée de douleurs vives qui l'obligent à reprendre ses béquilles.

La cheville gauche a, en effet, augmenté de volume et est recouverte d'un oedème important avec augmentation de la température locale. Au niveau de l'extrémité supérieure du tibia, on ne note aucune modification apparente. L'état général n'est pas modifié. La radiographie montre une volumineuse tuméfaction fusiforme de l'extrémité supérieure de la diaphyse tibiale dont la densité est très augmentée. Le canal médullaire est comblé, les travées osseuses épaissies se croisent irrégulièrement et leurs intervalles sont moins larges qu'ils ne l'étaient autrefois. Une petite partie de la tumeur déborde le tibia et comprime le péroné.

La surface de la corticale est irrégulière avec une apparence de lacune sous corticale. Le bord supérieur de la tumeur est nettement délimité, distinct de l'os sain, alors qu'à la partie inférieure il se confond avec lui, sans démarcation. L'extrémité supérieure du péroné se trouve nettement amincie du fait de la pression exercée sur elle par la tumeur tibiale.

L'extrémité inférieure du tibia est nettement plus volumineuse qu'autrefois.

...../..

La portion centrale est particulièrement dense, avec des travées tout à fait irrégulières ; à l'intérieur du cortex, dont la surface est érodée, on découvre quelques petites lacunes.

Les os du pied sont aussi atteints. Au niveau du carpe, les os ont une apparence en nid d'abeilles, particulièrement au niveau du cuboïde. Le 4eme métatarsien est atteint dans toute son étendue.

Dans le tiers inférieur du tibia apparait une lacune centrale, pseudo-kystique, traversée de nombreuses travées osseuses : le bord médullaire de la corticale est irrégulier, le périoste intact.

- OBSERVATION n° 5 (Paul BUCY et Charles CAPP) -

Un homme blanc, âgé de 20 ans, entre à l'hôpital le 24 Septembre I926 pour une tumeur du tiers inférieur de l'avant-bras qui parait consécutive à un choc violent reçu, à ce niveau, 8 mois auparavant. L'évolution est marquée par des douleurs assez violentes et un oedème persistant.

A la face antérieure du cubitus, au niveau de son tiers inférieur, immédiatement au-dessus de l'apophyse styloïde, se situe une tumeur dure, lisse, entourée de tissu oedémateux.

La radiographie montre une dilatation fusiforme du tiers inférieur du cubitus, nettement limitée en bas par la ligne épiphysaire inférieure. Elle parait occuper le centre de l'os dont la corticale est irrégulièrement érodée ; elle présente des travées qui lui donnent un aspect finement quadrillé ; le périoste reste intact. Résection sous-périostée de l'extrémité inférieure du cubitus. Le résultat fonctionnel est excellent avec une régénération partielle du cubitus dont l'épiphyse est intacte.

La pièce apparait formée de nombreux sinus vasculaires à contenu sanguin ; les uns, du diamètre d'un capillaire normal, les autres d'aspect caverneux tapissés d'une seule assise d'endothélium. Les espaces capillaires montrent, dit l'auteur, une légère prolifération endothéliale, si bien que la couche cellulaire comprend deux ou trois assises, mais il ne s'agit là, simplement, que d'une rétraction du vaisseau après évacuation de son contenu. Le tissu interstitiel est peu dense et privé de cellules : il a l'apparence d'un tissu aréolaire.

...../..

En de nombreux endroits, l'os présente des proliférations ; ses faces sont recouvertes d'ostéoblastes. Nulle part on ne trouve de zône d'ostéolyse.

- OBSERVATION n° 6 (Paul BUCY et Charles CARR) -

Chez une femme de 36 ans, un examen radiographique fortuit révèle, en Mars I92I, au niveau du condyle interne du fémur droit, une zône au niveau de laquelle le tissu osseux parait détruit : la corticale interne a disparu, le canal médullaire ne parait pas élargi. L'ensemble parait limité par une discrète réaction périostique.

L'intervention chirurgicale se limite à un large évidement et l'examen microscopique du tissu enlevé montre qu'il est constitué d'espaces caverneux remplis de sang et bordés par un endothélium de type normal.

Entre les parois vasculaires se trouve un tissu conjonctif de faible densité, de type plus cellulaire que fibreux, parsemé de nombreux spicules osseux, certains nettement nécrosés, d'autres en voie d'ostéolyse, d'autres formés de tissu osseux jeune.

Le diagnostic d'angiome caverneux est confirmé par EWING lui-même.

Le curetage et la radium-thérapie ont amené une guérison complète, confirmée six mois plus tard par une radiographie : la cavité est comblée par un tissu osseux de nouvelle formation.

- OBSERVATION n° 7 (Mary SCHERMANN) -

Un nouveau-né présente en octobre I937 quelques jours après sa naissance, une tuméfaction du genou gauche dont la circonférence est supérieure d'un centimètre à celle du genou droit. La radio est négative et la tuméfaction disparait progressivement dans les mois qui suivent, laissant à sa place une légère dépression.

En Mars I939, l'enfant, âgé de I8 mois, est à nouveau hospitalisé pour des troubles de la marche : la circonférence du membre supérieur a augmenté de 2 cm et sa longueur de I cm par rapport au côté sain. Puis des douleurs apparaissent et le membre se met en légère flexion.

Une radiographie de l'extrémité inférieure du fémur met en évidence une zône claire dans la portion antérieure de cette extrémité et une surélévation périostée sur 6 cm au-dessus du cartilage de conjugaison.

En juillet I940, les radiographies ne montrent "plus de sclérose et plus d'ossification périostée". On fait alors le diagnostic d'ostéomyélite et on opère.

Au-dessus du cartilage de conjugaison se trouve une couche d'os nouveau : sur 5 cm de hauteur environ, la corticale est très épaissie et la cavité médullaire comblée par un tissu que l'auteur qualifie "os scléreux". On fait la toilette du foyer, largement, en évitant, cependant, la menace d'une fracture ultérieure ou un arrêt de croissance. On découvre ainsi plusieurs poches de tissu fibreux qui sont évidées ; nulle part on ne trouve de pus et toutes les cultures des prélèvements faits au cours de l'intervention demeurent stériles. Dans les mois qui suivent, la guérison se confirme mais avec une réaction d'accroissement du membre qui arrive à mesurer 3 cm de plus que le membre sain. Cette poussée d'accroissement parait avoir été transitoire puisque quelques mois plus tard la différence n'est plus que d'I cm et demi.

L'examen histologique fournit les renseignements suivants : le tissu osseux est hypertrophique, caverneux avec une formation osseuse active. Aux limites de la lésion, la moëlle est adipeuse, oedémateuse avec des travées de tissu fibreux. On trouve, par places, du tissu hématopoiétique normal. Vers le centre de la lésion, l'os est plus hypertrophique et la néoplasie osseuse plus frappante : la moëlle est remplacée par un tissu fibreux dense et organisé qui contient de nombreux nodules tumoraux bien dessinés. Chacun de ces nodules est composé d'un noeud de capillaires très embrouillés, chaque vaisseau est limité par une seule couche de cellules endothéliales en fuseau. Un grand nombre de vaisseaux contiennent du sang, des cellules géantes pâles comportant de 6 à I0 noyaux représentant, sans doute, l'union de plusieurs cellules endothéliales peuvent se voir entre les vaisseaux, en dehors des capillaires. Dans les nodules tumoraux, il n'existe pratiquement pas de stroma mais, à la périphérie des nodules, on remarque, quelquefois, une fusion des capillaires dans le tissu fibreux avoisinant. On ne trouve aucune réaction inflammatoire, aucune mitose, aucun dépôt intra-cellulaire de graisse ni d'hémosidérine.

..../..

- OBSERVATION n° 8 (Rudolf POHL) -

Une femme de 56 ans subit, en I920, une amputation du pied droit de type Pirogoff pour une lésion inflammatoire évoluant depuis plusieurs années.

Dans les mois qui suivent l'intervention, des douleurs apparaissent dans la jambe. A l'examen, on découvre au milieu du tibia une tuméfaction de la grosseur d'un poing d'enfant.

La radiographie met en évidence, au milieu de la diaphyse tibiale, une tumeur du volume d'une pomme, de forme ovale, allongée dans le sens vertical. La surface est bosselée, les contours bien dessinés. En son centre, des espaces clairs, assez larges, sont limités par des lignes courbes de tissu osseux dense et traversés de travées ayant les mêmes caractères. La réaction périostique est des plus nettes sur une longueur de plusieurs centimètres au-dessus et au-dessous de la lésion.

La zône correspondante du péroné est absolument intacte. Ultérieurement, la désarticulation du genou a été nécessaire et l'examen de la pièce (pratiqué au laboratoire d'anatomie pathologique de l'Université de Vienne) a montré, après l'ablation des parties molles, une tumeur ovale siégeant sur le tibia où elle s'étale verticalement sur 6 cm I/2, les diamètres transversaux variant de 3 à 4 cm.

De couleur foncée, de consistance osseuse par endroits, elle est ailleurs molle et dépressible avec des zônes de crépitation parcheminée. Sur la tranche de section sagittale, on découvre, dans la cavité médullaire, une masse d'un rouge noirâtre ayant la forme d'un biscuit et paraissant formée par la juxtaposition de deux tumeurs qui s'étendent sur 5 cm 8 et dont la plus grande largeur est de 2 cm 3.

Les limites en sont très irrégulières mais les contours sont nets. La tumeur traverse la corticale mais sans s'extérioriser, car elle est partout recouverte d'un tissu osseux néoformé, dont l'épaisseur, en certains endroits, atteint près de 4mm tandis qu'elle est, ailleurs, réduite à celle d'une feuille de papier. La tumeur qui s'affaisse après section est formée d'un tissu d'apparence conjonctive, creusé de cavités qui communiquent, plus ou moins, les unes avec les autres. La moëlle graisseuse présente, à un centimètre au-dessus de la lésion, un hématome du volume d'une noisette. Au-delà des limites de la tumeur, il ne parait pas y avoir d'ostéoporose.

...../..

Histologiquement, une capsule conjonctive lâche entoure des cavités tapissées par un endothélium doublé d'une lame musculaire. Dans le stroma conjonctif, dense, apparait une artériole pourvue d'une média. En maints endroits, des dépôts sanguins anciens, chargés de pigments hématiques. Le diagnostic est celui d'angiome caverneux du tibia.

- OBSERVATION n° 9 (BALLANCE et SHATTOK) -

Un homme de 37 ans, à l'âge de I3 ans, a subi un traumatisme violent de l'épaule gauche, en a conservé une gène fonctionnelle persistante, marquée surtout par une diminution de la force musculaire. Depuis quelques mois, il accuse des douleurs au niveau du tiers supérieur du bras qui présente une certaine sensibilité à la pression : les phénomènes douloureux apparaissent surtout à l'occasion de mouvements brusques et s'irradient vers l'avant-bras et la main. Il n'y a aucun phénomène paralytique, pas de troubles objectifs de la sensibilité mais les mouvements de l'épaule sont considérablement réduits dans toutes les directions. L'état général, cependant, demeure excellent.

La radiographie met en évidence, sur 6 cm environ, une altération profonde des corticales humérales considérablement diminuées d'épaisseur dans le tiers supérieur de l'os.

En Novembre I926, il se produit là une fracture spontanée.

L'intervention met en évidence une moëlle survascularisée avec un segment diaphysaire épaissi à une surface externe rugueuse. Après ablation de toute la zone suspecte, mise en place d'une greffe péronière vissée qui, dans les années suivantes, se résorbe en partie.

L'examen histologique donne les résultats suivants :

- étudiée dans la position transverse de la diaphyse, la médullaire est complètement remplacée par un angiome capillaire, les vaisseaux sont anormalement dilatés et remplis de sang ;
- les capillaires ont un endothélium sain formé de cellules épaisses ; les intervalles entre les cellules sont occupés par un tissu conjonctif normal dans lequel des groupes de cellules graisseuses sont inclus ;
- lés quelques rares autres éléments présents sont des collections de lymphocytes mal limitées, situées dans le tissu conjonctif intervasculaire.

...../..

- l'os, au contact de la tumeur, présente des lésions de des - truction ; les capillaires, avec leur tissu conjonctif et ses lymphocytes,ont fait des trouées très importantes dans le tissu osseux et élargissent les travées normales. L'os, lorsqu'il n'est pas détruit, est d'une structure compacte, normale et parfaite, bien laminé.

- dans certains capillaires, les globules rouges sont demeurés tels qu'avant la coagulation, au moment de la résection. Le coagulum est, en conséquence, entièrement ou en partie homogène, parfois vacuolé ; rien ne permet de déterminer si l'angiome a tendance à se transformer en sarcome.

- OBSERVATION n° IO (SHERMAN) -

Le IO Octobre I937, une mère amène sa fille consulter, un mois après sa naissance, ayant remarqué une augmentation de volume de l'extrémité inférieure gauche.

La radiographie faite, à l'âge de 8 semaines, était restée négative.

Au mois de Mars I939, donc à l'âge de I8 mois, la mère remarque que sa fille traîne et claque le pied gauche en marchant. L'examen montre une augmentation périphérique de 2 cm et de I cm en longueur.

Cinq mois plus tard, la fillette se plaint du genou et accuse une légère raideur en flexion. Pas de souffles anormaux à l'auscultation des vaisseaux fémoraux. La radiographie montre une image de clarté au niveau de la partie antérieure de l'extrémité inférieure du fémur et un épaississement périosté sur 6 cm au-dessus de la ligne épiphysaire.

En janvier I940, à l'âge de 2 ans et 4 mois, la réaction périostée est plus nette et l'intervention - avec le diagnostic pré-opératoire d'ostéomyelite - est pratiquée. Le cortex est épaissi sur une petite surface et la moëlle remplie d'os scléreux. La cavité est curetée dans les limites de sécurité. Pas de pus - suture - guérison par première intention.

Au mois de Juin I940, l'enfant a encore des douleurs au niveau du genou mais la radio montre le comblement de la cavité. Par contre, la cuisse présente un allongement de 3 cm lequel, un an après, n'est plus que de I cm 5.

...../..

Anatomie pathologique. A la coupe, la moëlle est très graisseuse et oedematiée et contient des plaques de tissu fibreux. Il existe des éléments hématopoïetiques normaux. Vers le centre de la lésion, la présence d'os néoformé est plus frappante. La moëlle est remplacée entièrement par un tissu fibreux qui contient de nombreux nodules bien limités. Chacun de ces nodules est composé d'un enchevêtrement de capillaires, chaque vaisseau étant limité par une seule couche de cellules endothéliales et, de nombreux, contenaient des cellules sanguines ; éparpillées entre les capillaires mais toujours reposant entre eux, on observe des cellules géantes à 6 et I0 noyaux. Entre les vaisseaux, le stroma fait presque complètement défaut mais, à la limite des nodules, on peut observer des capillaires à l'intérieur du tissu fibreux. Pas de mitoses ni de signes inflammatoires. Absence de dépôts de graisse ou d'hémosidérine.

- OBSERVATION n° I2 (NILS EIE) -

L'auteur rapporte, ici, un cas d'hémangiome caverneux de la diaphyse du tibia gauche. Cette localisation est rare. Nous en comptons trois.

" Pêcheur de 69 ans, norvégien. Pas d'antécédents de tumeur dans la famille. Opéré en I905 pour ulcère duodénal. Depuis 20 ans, le malade a remarqué une masse au milieu de sa jambe droite. Au début, celle-ci est de la taille d'une noisette, devenant, dans les années suivantes, douloureuse et sensible au moindre choc. En Novembre I947, un examen radiologique est fait qui montre au milieu du tibia gauche et dans le sens antéro-postérieur une dépression un peu plus grande qu'une figue avec une base plus dense et un rebord légèrement soulevé qui correspond à la tumeur palpable. Le diagnostic pré-opératoire porté est celui de chondrome.

Opéré le 27 Novembre à l'hôpital Höyanger.

" Dans le sens antéro-postérieur, il existe au milieu du tibia une tumeur de 5 x 3 cm. La peau est mobilisable sur la tumeur. Le centre de la tumeur présente une élasticité souple et est entourée d'une zône plus dense qui se continue directement avec le tibia. On ne perçoit pas de battements. Le reste de la jambe est normal. La tumeur est excisée sous rachi-anesthésie. Elle présente, de toute évidence, son origine à l'intérieur du tibia et repousse, en s'accroissant, une fine lamelle de corticale. Il existe une petite zône non recouverte où l'on perçoit la tumeur de consistance souple et d'aspect brun-rouge.

...../..

Un traitement radiothérapique fut prescrit. Malheureusement, ce malade nous échappa par la suite et nous ignorons ce qu'il en est advenu.

- OBSERVATION n° I5 (R. FONTAINE) -

Il s'agit d'une femme de 42 ans qui est adressée à l'un de nous (WARTER) par son médecin, le 30 Septembre I947, en vue d'une radiographie du pied gauche. Elle se plaint, depuis quelques temps, de douleurs intermittentes du pied gauche, douleurs que des marches prolongées accentuent. A la palpation on sent une petite tuméfaction légèrement sensible, non pulsatile, mais un peu chaude au niveau du deuxième métatarsien gauche.

La radiographie montre une perte de substance importante à la face externe de la base du Ier métatarsien cependant sans rupture de la corticale, mais avec un aspect légèrement soufflé. Il existe, en plus, en regard de cette lésion, une ostéolyse de la partie interne du deuxième métatarsien avec destruction de la corticale.

En présence de ce tableau clinique et radiologique, nous avons pensé, en premier lieu, à une ostéite infectieuse et avons préconisé l'intervention. Les deux métatarsiens ont été largement curettés et des greffons osseux ont été placés dans les cavités résiduelles.

L'examen histologique, pratiqué par le Professeur GERY, montre qu'il s'agit, en réalité, d'un hémangiome intra-osseux ayant envahi les parties molles avoisinantes.

De la lecture de ces différentes observations se dégage un certain nombre de conclusions concernant l'étio-pathogénie et la clinique mais, surtout, l'anatomie pathologique et les données radiographiques.

ETIOLOGIE -

L'âge et le sexe n'offrent qu'un intérêt secondaire. Les angiomes osseux peuvent se produire à n'importe quel âge.

Le siège sur le squelette ne peut être précisé par ordre de fréquence en raison de la trop faible statistique ; toutefois, sur une série de I5 observations recueillies, on relève 5 fois l'atteinte de l'humérus.

L'étiologie des angiomes osseux reste assez obscure. Si quelques cas sont manifestement d'origine congénitale, comme nous le verrons plus loin à l'étude pathogénique, ou découverts fortuitement à l'autopsie, dans un grand nombre de cas, on est frappé par la relation fréquente qui existe entre le début des symptômes et un traumatisme local. Le traumatisme semblerait activer le potentiel évolutif de ces dysembryoplasies et en déclencher la prolifération.

BUCY et CAPP on rencontré le traumatisme chez plusieurs de leurs malades - tel est le cas aussi de notre observation - mais ne croient pas que l'on puisse soutenir une relation quelconque entre le traumatisme et la tumeur. Par contre, - et ceci touche particulièrement notre observation -, se pose un problème médico-légal, d'ailleurs commun aussi à toutes les tumeurs osseuses à l'origine desquelles on invoque souvent le rôle du traumatisme.

La question du rôle du traumatisme dans le determinisme des tumeurs des os a suscité bien de discussions.

...../..

Certains, impressionnés par :

- le peu d'importance du traumatisme,
- la date souvent très ancienne, et
- la tendance naturelle qu'ont les malades à rechercher dans leur mémoire le souvenir d'un petit accident pour expliquer leur lésion,

sont arrivés à refuser au traumatisme toute valeur étiologique et à considérer comme de simples coïncidences les observations publiées.

C'est l'opinion exprimée par ALTSCHUL, par SCHNIEDER, par RIBBERT ; c'est la réponse fournie par l'Association Française pour l'étude du cancer.

La jurisprudence, obligée de trancher la question malgré l'incertitude de l'opinion médicale, l'a fait dans le sens le plus favorable aux intéressés, acceptant la responsabilité de l'accident toutes les fois que sont réalisées les cinq conditions réclamées autrefois par SEGOND :

- l'authenticité du traumatisme,
- son importance suffisante,
- l'intégrité de la région blessée avant l'accident,
- la correspondance exacte entre la blessure et la tumeur,
- une date d'apparition de la tumeur rendant la filiation vraisemblable.

Certes, dans notre cas, il s'agissait d'un traumatisme révélant de toute évidence la tumeur car celle-ci se superposait au trait de fracture, donc existait déjà et les tumeurs étaient multiples.

...../..

Cependant, le problème médico-légal de l'aggravation par le traumatisme d'une tumeur pré-existante ne s'en pose pas moins et on ne saurait mieux faire que de signaler, ici, l'avis du Docteur MAZEL, Professeur de Médecine Légale à LYON, qui conclut :

" Dans le cas où une tumeur pré-existante a été aggravée par une action traumatique, le traumatisme est responsable de l'aggravation, le traumatisme ou plutôt celui qui l'a causé. Mais, si le principe de cette responsabilité demeure le même pour l'accident du travail et pour l'accident de droit commun, une différence intervient pour l'application entre l'une et l'autre des éventualités ".

Dans l'éventualité d'un accident de travail - qui est le cas de notre observation - :

" l'aggravation a eu pour conséquence de faire d'un sujet qui assurait ou paraissait assurer normalement sa tache professionnelle, un invalide. Aussi, en vertu de la jurisprudence constante en matière d'état antérieur, cette invalidité est-elle mise, toute entière, à la charge de l'employeur".

Dans notre observation, il y a eu aggravation manifeste avec boiterie à la marche et douleurs, ces troubles ayant été peu améliorés par le traitement radiothérapique. Malheureusement, nous n'avons pu revoir notre malade depuis 1958.

..../..

PATHOGENIE -

La nature exacte de la formation congénitale originelle prête à discussion. A la suite de BORST (1913), on a été amené à penser que des foyers de cellules endothéliales indifféren - ciées pouvaient persister en un ou plusieurs points de l'organisme, capables de proliférer secondairement sous l'influence de stimulations inconnues. Cette dysembryoplasie endothéliale en rend pas compte, cependant, de tous les faits.

Les constatations artériographiques d'AUBERTIN et REBOUL qui ont pu mettre en évidence des shunts artério-veineux au niveau de la lésion osseuse, l'existence d'angiomes osseux associés à d'autres fistules artério-veineuses dont TRIFAUD a observé un cas, permettent de supposer que la malformation responsable de l'angiome se trouve parfois constituée par des communications artério-veineuses congénitales. Ce que l'on connait de l'évolution capricieuse de ces fistules, malformation en puissance qui deviennent fonctionnelles de façon mystérieuse, explique la latence fréquente d'un grand nombre d'angiomes mais aussi le brutal déséquilibre de certaines lésions qui méritent alors le qualificatif de DUPERRAT - "Angiomes, tumeurs évolutives".

Le traumatisme, les influences hormonales sont classi - quement invoqués pour expliquer la soudaine évolutivité d'un angiome. Il est possible que ces facteurs n'agissent pas directement sur la prolifération lésionnelle mais provoquent une perturbation hémo-dynamique - ouverture d'un shunt artério-veineux responsable de l'évolution extensive.

La connaissance des angiomatoses disséminées éclaire la pathogénie des angiomes osseux. La théorie des angiomes bénins métastasiants, défendue par BIRMANN en 1907, est actuellement insoutenable et l'on est forcé d'admettre qu'il s'agit de mal - formations congénitales multiples.

...../..

De nombreux arguments militent pour appliquer cette conception à l'angiome osseux solitaire en considérant qu'une malformation congénitale est aussi à l'origine de son développement : la découverte d'angiomes osseux chez le foetus (DUPERRAT) et chez le nourrisson (SHERMAN).

L'extraordinaire fréquence des angiomes rachidiens latents, révélés par les études anatomiques de SCHMORL, TOPFER, JUNGHANS (IO % des sujets).

Cette théorie a entrainé l'abandon de la théorie néoplasique de l'angiome défendue en I863 par VIRCHOW.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

Anatomie macroscopique :

ACKERMAN, en revoyant tous les cas inscrits au Registre des Tumeurs Osseuses, fut frappé par la diversité des localisations et des caractères des tumeurs. Dans certains cas, il est impossible de dire si telle tumeur a pris son origine dans le tissu osseux lui-même ou dans les parties molles avoisinantes.

Quoi qu'il en soit, l'angiome des os entraine un accroissement plus ou moins uniforme de l'os avec formation de multiples cavités de taille variable, remplies de sang très fluide. Les limites sont moins distinctes que dans les tumeurs à cellules géantes. La corticale reste, le plus souvent, intacte mais très amincie.

Anatomie microscopique :

CORNIL et RANVIER écrivent dans leur traité, en I844 : "pour qu'ils (les angiomes) méritent le nom de tumeurs, il faut que les vaisseaux qui les composent soient de formation nouvelle, c'est-à-dire qu'on doit en distinguer les dilatations simples des vaisseaux anciens auxquels les auteurs donnent le nom d'angiomes racémeux." Mais quelle est la définition de l'angiome ? D'après VIRCHOW, à qui nous devons les premières acquisitions sur les angiomes, "ce sont les tumeurs formées essentiellement par des vaisseaux néoformés ou par les éléments pariétaux néoformés de certains vaisseaux".

La définition de MASSON a le mérite d'englober indistinctement toutes les variétés : "les angiomes sont des tumeurs constituées par des amas de vaisseaux réunis entre eux par une quantité variable de tissus conjonctifs".

..../..

Définir l'angiome, c'est donc définir le vaisseau et celui-ci n'est, à tout prendre, qu'une cavité remplie par un tissu spécial qui en représente le contenu (sang ou lymple) et entourée de cellules qui en délimitent le contour auxquelles on donne le nom de cellules endothéliales.

Les éléments qui constituent ce revêtement endothélial appartiennent au mésenchyme : ce sont des cellules réticulaires qui ont acquis la différenciation endothéliale sans avoir, pour cela, perdu la possibilité de mutations morphologiques ultérieures dans un sens évolutif nouveau ou dans un sens régressif.

MASSON décrivit, il y a longtemps, le mode de formation de l'hémangiome ; il a montré le bourgeonnement de la paroi d'un vaisseau qui est habituellement artériole ou capillaire artériolaire et les ramifications qui en résultent, chacune de celles-ci, dit-il, produit un lacis pelotonné et chacun de ces pelotons s'accroit par lui-même sans se relier, sauf exception, avec les capillaires du voisinage. Il ne possède guère qu'un gros vaisseau afférent et un gros vaisseau efférent si bien que, dès le début, le peloton angiomateux forme une petite masse arrondie et relativement autonome. La régularité initiale est cependant troublée par la contitution, dans sa masse, de centres de prolifération secondaire qui lui donnent un contour festonné mais s'individualisent plus ou moins par la suite. Du peloton unique naissent des pelotons multiples et conglomérés. Dans certains cas les ramifications vasculaires, au lieu de rester indépendantes, tendent à se fusionner latéralement. Les parois mitoyennes de deux vaisseaux contigus s'atrophient, s'amincissent, se perforent et leurs lumières entrent en communication. La tumeur se convertit en un complexe de lacunes irrégulières et devient un cavernome.

Les cloisons inter-lacunaires sont formées d'un tissu conjonctif plus ou moins dense sur lequel repose l'endothélium.

...../..

Tel est l'angiome pur.

A ce système anatomique, si parfaitement décrit, se surajoute un appareil neuro-végétatif régulateur qui crée le type fonctionnel ; c'est de lui que dépend la forme clinique de l'angiome : angiome rouge - qu'on dit de type veineux, c'est-à-dire à courant ralenti.

Il semble que, dans certains cas, ces éléments - vraisemblablement de nature sympathique - puissent faire défaut ou ne pas remplir leur rôle ; l'angiome, alors, parait développé en marge de la circulation générale ou mal greffé sur elle. Il peut être enlevé presque sans hémorragie, c'est ce qu'on pourrait appeler l'angiome sec.

Au niveau du squelette, l'hémangiome se retrouve avec des caractères identiques à ceux qui ont été décrits par P. MASSON. Tel le cas de CUSHING :

" une coupe passant par la tumeur et l'os du pourtout, apparemment normal, montre du tissu osseux qui, dans les régions lésées, est composé d'épaisses travées emmurant des espaces anormalement larges. Ces cavités sont remplies d'énormes sinus vasculaires contenant du sang. Parfois, 3 ou 4 sinus peuvent occuper un espace inter-trabéculaire tandis que, d'autres fois, l'espace entier est occupé par un énorme canal. Quelques uns de I à 2 mm de diamètre. Ces sinus sont bordés par une simple couche de cellules endothéliales. Il n'y a pas ou très peu de tissu conjonctif et l'endothélium semble être en contact direct avec les travées. Néanmoins, près de la surface de la tumeur, les sinus sont entourés par une couche de tissu conjonctif très dense qui les sépare les uns des autres et du tissu osseux environnant.

Au centre de la tumeur, les travées sont très épaisses et l'on ne rencontre ni ostéoblastes ni ostéoclastes.

..../..

Mais en un endroit, assez près de la surface, les tra - vées sont de taille normale si ce n'est légèrement plus larges et, là, la surface de l'os est recouverte d'une couche d'ostéo-blastes. Dans la zone qui semble normale, les travées sont de taille normale et les espaces qu'elles délimitent sont comblés de cellules conjonctives adipeuses. Il n'y a ni tissu adipeux ni nécrose osseuse à la périphérie des tissus vasculaires."

Cette architecture de l'angiomatose de l'os long peut, semble-t-il, s'expliquer en tenant compte des conditions de la vaso-motricité et de la trophicité du tissu osseux.

Dans la pseudo-arthrose congénitale, la nutrition de la tige diaphysaire s'effectue, non pas dans le sens de la longueur, mais dans le sens transversal, en échelons.

On retrouve ici cette allure transversale avec un siège d'élection dans la zone métaphysaire et deux caractères essentiels, une néo-formation centrale de type radiaire, en cloisons épaisses, en même temps qu'un processus périphérique qui est, tantôt d'ostéolyse, tantôt d'ostéogénèse.

La circulation sanguine intra-médullaire normale est d'un type qui favorise ou commande l'ostéolyse, mécanisme régulateur de l'élargissement du canal médullaire, tandis que la circulation sanguine de la corticale d'origine périostique est orientée vers une ostéogénèse en couches successives, concentriques : mécanisme d'épaississement des corticales.

Dans l'angiomatose, tout se passe comme si ce système était faussé, quelquefois complètement inversé - l'ossification se faisant dans la cavité médullaire, l'ostéolyse à la périphérie - d'autres fois dissocié - l'ostéogénèse se faisant, à la fois dans le centre et à la périphérie.

..../..

Mais en un endroit, assez près de la surface, les tra - vées sont de taille normale si ce n'est légèrement plus larges et, là, la surface de l'os est recouverte d'une couche d'ostéo-blastes. Dans la zone qui semble normale, les travées sont de taille normale et les espaces qu'elles délimitent sont comblés de cellules conjonctives adipeuses. Il n'y a ni tissu adipeux ni nécrose osseuse à la périphérie des tissus vasculaires."

Cette architecture de l'angiomatose de l'os long peut, semble-t-il, s'expliquer en tenant compte des conditions de la vaso-motricité et de la trophicité du tissu osseux.

Dans la pseudo-arthrose congénitale, la nutrition de la tige diaphysaire s'effectue, non pas dans le sens de la longueur, mais dans le sens transversal, en échelons.

On retrouve ici cette allure transversale avec un siège d'élection dans la zone métaphysaire et deux caractères essentiels une néo-formation centrale de type radiaire, en cloisons épaisses, en même temps qu'un processus périphérique qui est, tantôt d'ostéolyse, tantôt d'ostéogénèse.

La circulation sanguine intra-médullaire normale est d'un type qui favorise ou commande l'ostéolyse, mécanisme régulateur de l'élargissement du canal médullaire, tandis que la circulation sanguine de la corticale d'origine périostique est orientée vers une ostéogénèse en couches successives, concentriques : mécanisme d'épaississement des corticales.

Dans l'angiomatose, tout se passe comme si ce système était faussé, quelquefois complètement inversé - l'ossification se faisant dans la cavité médullaire, l'ostéolyse à la périphérie - d'autres fois dissocié - l'ostéogénèse se faisant, à la fois dans le centre et à la périphérie.

..../..

L'hémangiome apparait alors comme une maladie du système neuro-vasculo-trophique du squelette avec une circulation plus ou moins active suivant les cas et suivant les régions. A ce point de vue, on ne peut manquer d'être frappé de la différence qui existe, si fréquemment, entre l'angiome de l'os long, à circulation généralement réduite et l'angiome du tissu spongieux - tel celui du rachis - où la vascularisation est habituellement très riche, source fréquente d'hémorragies redoutables.

Sur ces données, l'angiomatose du squelette peut-être facilement séparée des autres tumeurs vasculaires avec les - quelles elle parait encore, aujourd'hui, trop souvent confondue singulièrement avec les tumeurs à cellules géantes. Dans celle-ci, les myeloplaxes sont l'élément essentiel, les vaisseaux toujours abondants prenant l'aspect de lacunes qui, dans la masse des cellules, sont bordés par un endothélium tumoral.

Dans l'angiome des os, les myeloplaxes ne font toujours pas complètement défaut, mais ils sont très rares et on ne les rencontre guère qu'à la périphérie, dans la zone d'ostéolyse qui prépare l'envahissement vasculaire.

Ainsi, séparé des tumeurs abondamment vascularisées, l'hémangiome des os parait très rare, si rare que son existence même a été niée. Ch. NELATON écrivait, en I860 :
" dans l'état actuel de la science, il reste à présenter un cas où l'examen microscopique n'ait plus constaté dans une tumeur des os, que du sang et des vaisseaux sanguins.

..../..

CLINIQUE -

La symptomatologie des angiomes des os longs est très pauvre. Tumeur à évolution très lente se révélant parfois par une douleur vague avec ou sans impotence fonctionnelle, boiterie discrète à la suite d'une chute grave (cas de P. LOMBARD) ; à l'occasion d'une chute, le pied gauche du malade de A. ACKERMANN devient douloureux, au point que la marche n'est possible qu'avec des béquilles ; douleur et oedème au niveau d'une tumeur qui parait consécutive à un choc violent reçu 8 mois auparavant (BUCY et CAPP) ; gène fonctionnelle de l'épaule gauche avec diminution de la force musculaire chez un homme de 37 ans, persistante depuis un choc violent au niveau de l'épaule gauche à l'âge de I3 ans (BALLANCE et SHATTOK) ; douleur et impotence fonctionnelle à la suite d'un traumatisme violent de l'avant bras gauche survenu 2 ans auparavant (cas de GESCHICKTER).

La tumeur est découverte aussi fortuitement à l'occasion d'une fracture (Ch. GESCHICKTER), d'une tuméfaction légèrement douloureuse du genou gauche avec allongement du membre inférieur gauche chez un enfant de I8 mois qui a présenté, quelques jours après sa naissance, la même tuméfaction (MARY SHERMAN) ; d'un examen radiologique fortuit du fémur droit chez une femme de 36 ans (BUCY et CAPP).

Quelquefois, le mode d'installation apparente de la tumeur peut-être aigu comme dans la frappante observation de REBOUL où la tumeur d'apparition récente, à progression rapide, douloureuse, pulsatile, rouge avec circulation collatérale évoquait un processus aigu et même malin.

...../..

BIOLOGIE

Tous les examens de laboratoire sont négatifs.

RADIOGRAPHIE

Grâce aux travaux concernant les signes radiologiques de BUCY et CAPP et confirmés par des observations de plus en plus fréquentes on peut, sinon poser, proposer, au moins, un diagnostic ferme d'angiome des os longs.

L'angiome des os longs provoque un élargissement des épiphyses ou des zones diaphysaires à proximité de l'entrée de l'artère nourricière. La tumeur est le plus souvent à point de départ central et,lorsqu'elle s'accroit, oblige l'os à s'expandre.

La moëlle avoisinant le cortex est irrégulière et due à l'extension de la tumeur dans le cortex. Les travées osseuses sont plus larges et plus denses que celles de l'os normal. Elles peuvent, partant du centre, irradier vers la périphérie et réaliser un aspect en rayon de soleil. Cet aspect se verrait cependant plus fréquemment dans les angiomes des os plats quoique BUCY et CAPP aient rencontré cet aspect en rayon de soleil au cours d'une tumeur de la clavicule. L'os atteint est fréquemment lacunaire. Les lacunes apparaissent de préférence dans le cortex : elles sont de petite taille et d'apparence irrégulière.

La puissante trame de ces lacunes présente une valeur diagnostic considérable car on ne les rencontre pas dans les autres tumeurs osseuses.

A l'intérieur des logettes, on peut percevoir une fine trame fibrillaire. La corticale n'est habituellement pas soufflée. Le périoste reste intact.

..../..

Etant donné la discretion clinique des angiomes des os longs, il est presque toujours impossible de détecter les premiers signes radiologiques. Il est, par conséquent, difficile de défini le cycle probable des altérations de l'architecture de l'os normal

La radiographie permet de suivre l'évolution. Dans le cas cité par ACKERMANN, cet auteur montre les différentes étapes

"Au début, la lésion ressemble à un large filet donnant l'impression d'une lésion lacunaire. Avec le temps, les travées osseuses deviennent plus denses et les logettes diminuent de taille se trouvant, au dernier examen, confinées à la zone sous-périostée de la corticale".

L'os nouveau, déposé à l'intérieur de la tumeur, montre, de toute évidence, une croissance déviée par rapport à l'os normal. Malgré cette néoformation, ACKERMANN ne pense pas que l'ossification devienne complète. Mais, la double tendance ostéolytique et ostéogénique constitue, non seulement un élément diagnostic mais aussi pronostic et thérapeutique. La présence d'os véritable, dans l'hémangiome, est d'un pronostic favorable. De nombreux cas, revus dans la littérature, sont restés clinique - ment et histologiquement bénins.

Enfin, du côté de la diaphyse, il n'y a aucune limitation, les travées osseuses venant se continuer avec les travées normales de la diaphyse. La tumeur se caractérise donc par :

- un périoste intact avec une corticale érodée,
- une limite nette du côté du cartilage de conjugaison,
- une extension, à la fois vers le périoste et vers la diaphyse,
- un aspect finement loculé avec des travées épaissies et des traits de refend très tenus.

..../..

Néanmoins, dans l'observation de MARY SHERMAN, la radiographie de l'extrémité inférieure du fémur gauche montrait, d'une part, au début, une zone claire dans la portion antérieure et une surélévation périostée sur 6 cm au-dessus du cartilage de conjugaison, d'autre part, un an plus tard, une nouvelle radiographie montre plus de sclérose et plus d'ossification périostée, ce qui conduisit au diagnostic d'ostéomyélite.

ARTERIOGRAPHIE

L'artériographie présente un intérêt certain fournissant des renseignements sur le siège, le nombre et la dispersion des pédicules ; malheureusement, la littérature n'est pas riche en observations de ce genre (REBOUL, TRIFFAUD).

Dans l'observation de REBOUL, l'artériographie montrait l'artère humérable d'où naissaient, sur toute sa hauteur, des troncs de gros calibre qui pénétraient directement dans l'humérus. La circulation capillaire était peu importante, la circulation de retour se faisant immédiatement de la même manière que dans les anévrysmes artério-veineux par de gros troncs en continuité directe avec les artères. On ne notait pratiquement pas de circulation périphérique. Cette artériographie expliquait, ainsi, les érosions en "coup d'ongle" de la corticale de l'humérus de l'observation de REBOUL et qui correspondaient - en quelque sorte - à des troncs nourriciers dilatés.

L'artériographie est donc d'un grand secours pour l'établissement du diagnostic différentiel, les tumeurs malignes étant caractérisées par une prolifération vasculaire extrèmement importante, à prédominance périphérique, constituée de nombreux vaisseaux néoformés.

..../..

On a, d'autre part, un passage rapide du système artériel au système veineux, ce qui les différencie des tumeurs à myéloplaxes où la prolifération artérielle est importante, mais où il n'y a pas de passage au système veineux.

Dans l'ostéomyélite, la dilatation vasculaire est importante mais il n'y a pas de prolifération ni de vaisseaux néo - formés.

FORMES CLINIQUES

Sur le plan anatomo-pathologique, il est classique d'insister sur les deux grandes variétés d'angiomes osseux : le type caverneux, le plus fréquent de loin, et l'angiome capillaire dont on relève dans la littérature cinq cas et pour lesquels on peut évoquer l'origine tumorale.

Plus intéressante est la forme clinique individualisée par les auteurs américains sous le terme de "angiomatose kystique des os longs". GRAMIQK signale, avec les deux observations de JACOBS et KIMMELSTIEL, avec l'observation de RITCHIE et ZEIER et celle de PARSONS et EBBS, cinq cas d'angiomatose de type kystique. Mais dans ces formes, d'autres viscères peuvent être atteints et tout particulièrement la rate.

Le diagnostic clinique est difficile à établir malgré l'aspect radiologique. L'existence d'une atteinte splénique peut orienter le diagnostic vers une réticulo-endothéliose. PARSONS et EBBS ont établi une excellente discussion concernant les angiomes kystiques et les réticulo-endothélioses. Seule, la biopsie pourra confirmer le diagnostic.

..../..

Microscopiquement, les larges zones kystiques sont délimitées par des cellules endothéliales et contiennent très peu de cellules sanguines ou pas du tout. Seulement quelques unes et particulièrement celles qui se trouvent à la périphérie, contiennent du sang et peuvent être considérées comme plus jeunes dans le temps, conservant quelques caractéristiques fonctionnelles des vaisseaux sanguins.

Les petits kystes entre eux sont séparés par de la moëlle normale. Pas de signes de malignité.

Si l'étude radiologique des angiomes permet de reconnaitre les caractéristiques des angiomes des os plats en rayons de soleil ou ceux des os longs par leurs trabéculations et logettes, par contre, dans l'angiomatose kystique quelque soit le siège de la tumeur : crâne, bassin ou os long, le type radiologique est le même et remarquable par l'absence de toute image de trabéculation. Les kystes sont parfaitement limités et il n'existe pas de réaction osseuse ou périostique.

..../..

DIAGNOSTIC

Il n'est pas possible de faire une diagnostic d'angiome des os longs par les seules méthodes cliniques.

En 1932, SABRAZES écrivait : "on ne fait pas le diagnostic pré-opératoire d'angiome osseux ; tout ce qu'on peut dire, c'est que, selon toute vraisemblance, la tumeur est bénigne".

En effet, l'intégrité du périoste, la limitation des tumeurs, l'absence de métastases, militent en faveur de la bénignité. Mais, en fait, et comme en matière de tumeurs osseuses, le diagnostic ne peut-être posé que par la triple confrontation de la clinique, de l'anatomie pathologique et de l'examen radiologique.

A - C'est ainsi que, devant un ANGIOME DES OS LONGS, on pourra discuter :

1°/- Le kyste essentiel des os : le cliché radiologique montre une zone radio-transparente située dans la métaphyse, bien limitée à la fois du côté du cartilage de conjugaison et du côté de la diaphyse assez volumineuse et avec quelques traits de refend.

2°/- La tumeur à cellules géantes ; il s'agit, radiologiquement, d'une formation kystique située dans l'épiphyse arrondie, ovalaire ou polycyclique, multiloculée et compartimentée par des cloisons de refend donnant des images en bulle de savon ; les limites osseuses vers le centre de l'os ou vers la diaphyse appareissent toujours nettes avec une image "en fond de coquetier", le périoste, ainsi que la corticale externe, sont absolument intacts. Il manque ici, aussi, cet aspect finement loculé, poreux de l'angiome.

..../..

3°/- Enchondromes : tumeur de localisation épyphysaire ; elle entraine d'importantes déformations osseuses, un raccourcissement important surtout. En oute, on trouve d'autres localisation au niveau des mains et des pieds en particulier.

4°/- Maladie de Paget : l'affection entraine une modification importante de l'état général, des signes biologiques caractéristiques et, enfin, au point de vue radiologique, une décalcification de tout le squelette et des formations kystiques multiples et disséminées.

5°/- Un ostéosarcome, au début, peut prêter à confusion, surtout dans sa forme ostéogénique, lorsque celui-ci n'a pas entrainé encore la destruction de la corticale. Par la suite, il rompt le périoste et envahit les parties molles. On ne connait pas d'observation où l'hémangiome s'étende au-delà du périoste.

6°/- Une ecchinococcose osseuse (observation de LOMBARD) dans sa forme localisée. Souvent latente cliniquement, elle s'accompagne de modifications humorales avec une intradermoréaction de Casoni positive, une éosinophilie sanguine et une réaction de Weinberg positive ; les signes radiologiques sont constitués par l'existence de zones radiotransparentes multiples, d'abord localisées à l'épiphyse, puis s'étendant à toute la diaphyse, évoquant une image en grappe de raisin ; les phénomènes inflammatoires existant pratiquement toujours, on constate une certaine hyperostose sous - périostée.

..../..

7°/- La maladie de Recklinghausen comporte : des signes cliniques avec un syndrome urinaire, neuromusculaire, des signes biologiques typiques et, enfin, du point de vue radiologique, des formations kystiques avec géodes osseuses bien limitées, disséminées avec décalcification diffuse.

B - Dans l'ANGIOMATOSE KYSTIQUE DIFFUSE, le diagnostic se pose plus particulièrement avec :

1°/- Outre la maladie de Recklinghausen et la maladie de Paget, avec

2°/- une xanthomatose osseuse : cette maladie du tissu réticulo-endothélial donne un trouble profond de l'état général, de l'exophtalmie, un diabète insipide, une hypercholestérolémie et des lésions radiologiques disséminées faites de lacunes aux limites nettes, ce qui l'oppose à l'angiomatose osseuse qui est muette cliniquement et biologiquement.

..../..

TRAITEMENT

Le traitement des angiomes osseux est très difficile à codifier, étant donné la rareté des observations. Peu d'auteurs ont eu la bonne fortune de voir plus de deux observations.

Le traitement est double : chirurgical et radiothérapique.

Le traitement chirurgical comprend essentiellement l'exérèse avec comblement d'os spongieux. Par une voie d'abord adaptée au siège, on attaque la corticale qui est trépanée sans aucune difficulté du fait de la minceur de celle-ci. La tumeur peut être enlevée souvent en bloc avec très peu d'hémorragie contrairement aux angiomes vertébraux. Le caractère peu hémorragique des hémangiomes des os longs est une indication de plus au traitement chirurgical.

L'exérèse sera suivie de comblement de la cavité après curetage complet par de l'os spongieux. Suture du périoste par dessus et des parties molles. Les suites sont habituellement excellentes et la cicatrisation se fait par première intention.

Dans l'observation de REBOUL, après traitement radiothérapique à la phase aigue de la tumeur, il a été pratiqué devant les données apportées par l'artériographie, une ligature des vaisseaux afférents à l'angiome.

Le traitement physique par les rayons X garde une place toute aussi importante, sinon plus que le traitement chirurgical.

Pour CODMAN (cité par ACKERMANN) après irradiation l'activité ostéoblastique des cellules s'accroit et l'ostéolyse est arrêtée.

..../..

Les rayons X exercent, en outre, une action définitive sur l'endothélium des canaux vasculaires entrainant une fibrose.

De toute évidence, l'irradiation des hémangiomes entraine un soulagement des douleurs (REBOUL) et, souvent, un arrêt complet de la croissance de ces tumeurs bénignes.

ACKERMANN pense, par contre, que les irradiations modifient peu le génie évolutif des hémangiomes qui présentent spontanément, après une phase d'ostéolyse, une phase d'ostéogénèse. Il semble donc, pour ACKERMANN, que les tumeurs présentant à leur reconnaissance une activité ostéoblastique dominante puissent ne pas relever de la radiothérapie. Ainsi, les rayons "X" seraient réservés aux tumeurs où l'ostéolyse pré-domine. D'autres observations seraient nécessaires pour savoir, dans quelle mesure, l'irradiation des tumeurs avec ostéolyse entraine la même sclérose que dans les tumeurs avec ostéogénèse.

Les indications dépendent du siège et du nombre des tumeurs.

Dans les formes uniques, accessibles, la préférence ira au traitement chirurgical.

Dans les formes à localisation multiple, le traitement physique est préférable et tout particulièrement dans l'angiomatose kystique.

..../..

C O N C L U S I O N

Le tissu osseux des membres est une localisation rare de l'hémangiome puisque nous n'avons pu relever qu'une vingtaine d'observations concernant les angiomes primitifs des os longs. L'angiome multiple du squelette est exceptionnel.

En ce qui concerne l'étiologie traumatique, aucun argument ne permet d'y voir plus qu'une simple coïncidence. Il est intéressant de signaler qu'à côté de l'origine congénitale ou tumorale des angiomes, on fait une part de plus en plus importante aux angiomes pouvant relever d'un shunt artéro-veineux ce qui souligne, une fois de plus, le caractère majeur de l'artériographie, complément indispensable de l'examen radiologique.

Etant donné son extraordinaire indolence et la lenteur de son développement, l'angiome sera amené à être découvert : soit fortuitement lors d'un examen radiologique, soit à la suite d'un traumatisme révélateur.

L'angiome osseux est donc caractérisé par une symptomatologie clinique très réduite permettant de dire seulement qu'il s'agit d'une tumeur osseuse de nature probablement bénigne.

L'examen radiologique montre qu'il s'agit d'une tumeur osseuse radiotransparente ayant pour caractère de ne jamais entraîner de rupture de la corticale et de présenter une trabéculation à mailles plus ou moins larges suivant la localisation, mais qui donne toujours un aspect finement aréolaire amenant à des comparaisons variées. De cet examen, on ne peut conclure qu'à un diagnostic de probabilité.

L'examen antomo-pathologique reste la pierre de touche du diagnostic.

...../..

Le traitement fait appel, soit à la radiothérapie par la réaction de sclérose qu'elle entraine, soit à la chirurgie qui tente l'exérèse de la tumeur dans sa totalité, exérèse possible facilement, sans grande hémorragie, contrairement aux angiomes vertébraux.

Quoique l'évolution s'avère bénigne dans les observations rapportées, il vaut mieux, comme le conseillent SABRAZES, JEANNENEY et MATHEY-CORNAT, faire des réserves sur le pronostic éloigné en présence d'une telle tumeur.

ACKERMANN A.J. et MAYNARD S.H. - Multiple Primary Hémangioma of the Extremity .
American Journal of Roentgenology - I942 - 48, 47-52.

ANSPACH - Sunray Hemangiome of Bones - J.A.M.A. I08 - I937 - pp 6I7-620.

BUCY P.C. et CAPP C.S. - Primary Hemangioma of Bone with special references to roentgenologie diagnosis. Am. J. Roentgenoloy - I930, 23, pp. I-33.

BOURGUET A. - A propos d'un cas d'angiomes caverneux osseux multiples des os longs. Thèse de Montpellier I943.

BIANCHI G. et MASTROGASTINO S. "L'angiome osseux des membres inférieurs" - Minerva ortopedica (Turin)
An. 5 - n° I2 - Décembre I954.

BALLANCE & SHATTOK - Angiome intra médullaire de la diaphyse humérale. British Journal Surgery I924 n° II, pp. 622.

COLEY et HIGINBOTHAM - Tumeurs primitives des os de la main et du pied. - Surgery - Vol 5, n° I - Janv. I939 -

DUPERRAT - Etude des angiomes, tumeurs évolutives. Thèse de Paris I938, n° I69.

EWING J. Neoplastic Diseases I945 - W.B. Saunders Company.

FAIRBANK T. (Sir) - l'hémangiome de l'os - Practitioner - Déc. I956 - I77, n° I062 - 707-7II.

FONTAINE R., WARTER P., RABER R. et STOLL G. - Angiomes osseux - J. Radiol - Electrol., I952, 33 n° 9-I0, pp 537-539.

GESCHICKTER C.F et MASERITZ I.H. Primary Hemangiome involving Bones of the Extremities - J. Bone and Joint Surgery Oct. I938, 20, 888-900.

GRAMIAK R., RUIZ G. et CAMPETI F.L. Angiomatose kystique de l'os. Radiology, Sept. I957, 69, n° 3, pp 347-353, 7 fig. (Bibliographie)

GERARD P.L., LEPINAY B. et al. Deux cas d'angiomatose de la main - J. Radiol. Electrol. Aout/sept. I958 39, n° 7-8, 506-507 (Bibliographie).

..../..

IVANOVA L.I. Diagnostic radiologique des hémangiomes des os longs - Vestnik Radiol. I958, n° 5, I04-I07.

JACOBS J.E. et KIMMELSTIEL P. - Angiomatose kystique du squelette. L. Bone Joint Surgery, Av. I953, 35-A, n° 2, 409-420, 2 fig.

JAFFE - Tumeurs du système osseux -Bull. Of the New-York Academie of Medecine. 23 - 9 - Sept. I947.

KAPLAN - KANSER - Sunray hemangioma case. Arch. Surg., 39, I939, pp 269-274.

LOMBARD P. - L'angiomatose des os longs - Afrique Franc. Chir. mars-Av. I956, I4, n° 2, 73-85 (Bibliographie)

MASSON - Réunion dermatologique de Strasbourg. 7 Juillet I935 - pp II74-I245.

MURRAY COPELAND (Washington) - Les tumeurs bénignes des os. Surgery-Gynecology and Obstetrics. Vol 90, Juin I950, pp 697-7I2.

NEMENOV M.S. Diagnostic radiologique de l'hémangiome des os longs Radiologie, Oct. I939, 33, 465-469.

NILS EIE -L'hémangiome primaire multiple des os des extrémités - Acta Orthop. Scand. I948, I8, n° I-2 pp 2I9-226, 2 fig. (Bibliographie) (Résumé français)

HITZROT J.M. - Angiome caverneux des os. Annales of Surgery - I9I7 - vol.65 - n° 4, pp 476.

OOSTHUIZEN S.A. et BARNETSON J. - l'hémangiome de l'os - Radiology Fév. I95I, 56, n° 2, 256-259, 4 fig. (Bibliog.)

POHL RUDOLF - Ein Fall von Haemangioma cavernosum der tibia - Fortsch a. d. Geg. d. Röntgen-Strahlen I929, 39, I099-II00.

MENGUY A. - Les hémangiomes primitifs osseux. Thèse Paris I957 n° 845, 48 p.

PARSONS L.G. and EBBS J.H. - Generalized angiomatosis presenting the clinical characteristics of storage reticulosis with some observations on the reticulo-endothelioses. Erch. Dis. Chilhood, I5 Sept. I940 pp. I29-I58.

PELISSON - Les angiomes osseux - Thèse de Paris I955.

..../..

PITTONI - les angiomes osseux - Revue synthétique et contribution clinico-radiologique. Minerva chir. 5, n° I4, I5.7.I950, pp 404-4I7

REBOUL J., DELORME, ALLUAUME et ROY. A propos d'un angiome de l'humérus - J. Radiol. Electrol. I952, 33 n° II-I2 pp 7I9-72I.

RITCHIE G. et ZEIER F.G. - L'hémangiomatose du squelette et de la rate. J. Bone Joint Surg. Janv. I956 , 38-A n° I, II5-I22 (bibliographie)

ROY - A propos du diagnostic et du traitement des angiomes des os longs des membres. Thèse de Bordeaux I952.

ROUX, BERGER et BACLESE - Diagnostic des Tumeurs des os. Académie de chirurgie - LXII - n° 8 - Mars I936 pp 3I2-325.

ROSSELLI D. - Les angiomes. Nouveaux critères anatomo-pathologiques de classification. Minerva Chirurgica (Turin) an. IO - n° I7, Sept. I955.

SHERMAN M.S. - Capillary Hemangioma of Bone. Arch. Pathol. I944 38 pp. I58-I6I.

SABRAZES, JEANNENEY, MATHEY, CORNAT. Les tumeurs des os. Masson I932, p. 75.

THOMAS - Etude pathologique et clinique de 27 cas de tumeurs vasculaires des os.-S.G.O. Av. I942, 74, n° 4, pp 777-795.

TAVERNIER et GODINOT - Tumeurs des os et traumatisme-Lyon Chirurgical, vol. 42 - n° I - Janv/Fev. I947.

VOGELSANG H. - Hémangiome osseux du fémur. Zbl. chir. 5 Dec. I959 n° 49, 2043-2047 (Bibliographie)

WEISHAAR J. et KOSLOWSKI K. - Traitement de l'hémangiome avec considération particulière des lésions tardives, en particulier des troubles de la croissance osseuse, dans les cas d'hémangiome à localisation para-épiphys. Strahlenthérapie. Fev. I959, I08, n°2 - I73-202 - Résumé en français.